

без РОЕМС, несмотря проведение СНОР терапии (8 циклов) наблюдалась трансформация БК в диффузную крупноклеточную В-клеточную лимфому. Среди наблюдаемых нами больных, умерли 3 человека. При этом 2 с плазмноклеточным вариантом МБК и установленным РОЕМС с тяжелой полинейропатией в связи с прогрессией опухолевого процесса и 1 больной с гиалиново-васкулярным вариантом от несчастного случая.

Заключение. БК характеризуется разнообразными клинико-морфологическими проявлениями. РОЕМС-синдром частое осложнение у больных МБК. Эффект терапии у больных МБК зависит от морфологического типа болезни и наличия РОЕМС-синдрома. Использование современных подходов к терапии позволяет добиться хороших результатов.

Применения интенсивной полихимиотерапии при первичной лимфоме костей

А.К. Морозова¹, Е. Е. Звонков¹, С.К. Кравченко¹, В.Е. Мамонов¹, М.А. Цейтлина¹, А.У. Магомедова¹, А.М.Кременецкая¹, А.М. Ковригина¹, Э.Г. Гемджян¹, Д.Л. Строяковский², А.И. Воробьев¹

¹ ФГБУ Гематологический научный центр Минздравсоцразвития России; ² Городская клиническая больница № 62, Москва

Введение. Первичные лимфомы костей (ПЛК) являются редкими экстра nodальными опухолями. В 90% случаев устанавливается диагноз диффузная В-крупноклеточная лимфома (В-ККЛ). Стандартом лечения ПЛК является полихимиотерапия (ПХТ) по схеме СНОР в сочетании с лучевой терапией. В группе больных ПЛК с локальными стадиями без факторов неблагоприятного прогноза (ФНП) при использовании стандартной химиолучевой терапии безрецидивная 5-летняя выживаемость достигает 80–100%. При наличии ФНП (увеличение концентрации лактатдегидрогеназы, множественное поражение костей и мягких тканей, В-симптомы, размер опухоли более 6 см, вовлечение регионарных лимфатических узлов применение аналогичной тактики терапии позволяет достичь ремиссии только у 20% больных. Таким образом, возникает необходимость в дальнейших исследованиях по повышению эффективности лечения больных ПЛК с ФНП. Цель работы – оценка эффективности интенсивной ПХТ по модифицированной программе mNHL-BFM-90 у взрослых больных ПЛК с ФНП.

Материалы и методы. В исследование были включены все больные ПЛК с ФНП, наблюдавшиеся в ГНЦ с 2007 по 2012 г. – всего 22 больных (13 мужчин и 9 женщин) в возрасте

от 16 до 69 лет (медиана возраста 39 лет). На основании гистологического, иммуногистохимического и цитогенетического исследований биоптатов опухоли всем пациентам был установлен диагноз диффузной В-ККЛ. Локальная IЕ стадия (поражение 1 кости) была установлена у 6 (27%) больных, IIЕ стадия (вовлечение регионарных лимфатических узлов) – у 3 (13%), IV стадия (множественное поражение костей) – у 13 (60%). Повышенное содержание лактатдегидрогеназы выявлено у 13 (60%), В-симптомы – у 15 (68%) больных, большие размеры опухоли – у 20 (91%).

Всем пациентам проведены 4 курса интенсивной ПХТ по программе mNHL-BFM-90. После окончания ПХТ 5 больным с локальными стадиями проведена консолидирующая лучевая терапия в суммарной дозе 36–42 Гр.

Результаты и обсуждение. Из 22 больных ПЛК, получивших ПХТ по программе mNHL-BFM-90, у 21 (95%) больных получены ремиссии со средним сроком наблюдения 23 мес (от 1 до 68 мес). Рецидив развился у 1 больного через полгода после окончания лечения.

Заключение. Полученные результаты свидетельствуют о высокой химическочувствительности ПЛК. В группе больных ПЛК с ФНП терапией выбора является программа mNHL-BFM-90.

Результаты лечения миелопролиферативных заболеваний с эозинофилией и идиопатического гиперэозинофильного синдрома

И.С. Немченко, А.Г. Туркина, М.А. Соколова, Е.В. Домрачева, А.В. Мисюрин, Е.А. Семенова, А.В. Кохно, О.В. Марголин, Н.Д. Хорошко
ФГБУ Гематологический научный центр Минздравсоцразвития России, Москва

Введение. Заболевания, сопровождающиеся эозинофилией, встречаются в практике гематолога крайне редко; при этом, схожесть в ряде случаев клинических проявлений и лабораторных данных при заболеваниях с принципиально различными причинами эозинофилии (пролиферативной в рамках миелоидных опухолей и реактивной в ответ на различные стимулы) значительно усложняет определение терапевтической тактики. В последние годы, благодаря успехам в области молекулярных исследований, из группы заболеваний, обозначаемых согласно классификации ВОЗ как хронический эозинофильный лейкоз/идиопатический гиперэозинофильный синдром, выделились новые нозологические формы – "миелоидные опухоли, ассоциированные с реаранжировками генов *PDGFRA* и *PDGFRB*". Патогенетическим методом лечения, позволяющим быстро достичь полной клинико-гематологической и молекулярной ремиссии, является ингибитор *PDGFRA*- и *B*-тирозинкиназ (ИТК) гливек. Там же, где молекулярные "мишени" для имеющихся в настоящее время ИТК отсутствуют, терапевтический спектр невелик. Основными вариантами лечения заболеваний, сопровождающихся эозинофилией, по-прежнему остаются препараты интерферона- α (IFN α), гидроксимочевина, полихимиотерапия (ПХТ), кортикостероиды. В настоящей работе представлен собственный опыт лечения больных с гиперэозинофильными синдромами различной этиологии, и дана оценка эффективности вариантов терапии.

Материалы и методы. Общее число больных с гиперэозинофилией, получавших лечение в разные годы в ГНЦ – 60 человек. Число пациентов с миелопролиферативными заболеваниями (МПЗ) составило 33 человека, из них с верифицированными генетическими мутациями – 28: с *FIP1L1-PDGFRB*-

аномалией 23; с *PDGFRB* – 2, с другими цитогенетическими нарушениями – 3 больных. У 5 пациентов МПЗ было подтверждено результатами аутопсии (молекулярное исследование для исключения аномалий генов *PDGFRA* и *PDGFRB* на тот момент еще не выполнялось). В оставшихся 27 случаях причина эозинофилии, в том числе, генетические аномалии, не была установлена, и заболевание рассматривалось как гиперэозинофильный синдром: 14 пациентов обследованы не в полном объеме (без цито- и/или молекулярно-генетического исследований); в оставшихся 13 случаях при стандартном цитогенетическом исследовании и данных полимеразной цепной реакции (ПЦР) за клональность не получено, что дало основания расценивать гиперэозинофильный синдром как идиопатический. Методы лечения: препараты IFN α , гидроксимочевина, курсы полихимиотерапии (ПХТ: малые дозы цитозара, "5 + 2", AVAMP, COP), кортикостероиды, гливек.

Результаты и обсуждение. Эффективность гливека (полный или частичный ответ) составила 92% при *PDGFRA*- и *PDGFRB*-позитивных МПЗ и 31% в случаях, где "мишени" гливека не выявлены или не исследованы. Эффективность других методов лечения в зависимости от наличия или отсутствия признаков МПЗ: а) все клональные заболевания и миелопролиферативный вариант гиперэозинофильного синдрома: IFN α 67%; ПХТ 64%; гидроксимочевина 100% (при развитии гематологической токсичности 3–4-й степени во всех случаях); кортикостероиды – нет эффекта ни в одном случае; б) нет признаков миелопролиферации: IFN α 100%; ПХТ 75%; кортикостероиды 100%.

Заключение. Гливек является высокоэффективным методом терапии *PDGFRA*- и *PDGFRB*-позитивных МПЗ, тогда как при отсутствии молекулярных "мишеней" эффект состав-